

## Case Report

## A Case Report: A Newborn with Severe Ebstein's Anomaly in Hajar Hospital of Shahrekord

Nabiallah Asadpoor<sup>1</sup> , Akram Asadi<sup>2</sup> 

1. Assistant professor, Faculty Member of Nurse Shahrekord University of Medical Sciences. Shahrekord, Iran

2. Student, Shahrekord University of Medical Sciences, Shahrekord, Iran

**Citation:** Asadpoor N, Asadi A. [A Case Report: A Newborn with Severe Ebstein's Anomaly in Hajar Hospital of Shahrekord (persian)] Journal of Clinical Nursing and Midwifery. 2020 9(2); 660-665

**Resived:** 30 Dec 2019**Accepted:** 24 June 2020**Available Online:** Sep 2020**Abstract**

**Background & Aims:** Ebstein's anomaly is an abnormal displacement downward of Tricuspid valve into the right ventricular, which is accompanied by myopathy of the right ventricular. It is found rarely with the prevalence of approximately 1:20000. Since the diagnosis of this disease in the appropriate position and time, the management of patients is important. This infant with Ebstein's anomaly is reported as a case report. Hajar Hospital, Shahrekord

**Methods:** The patient was a girl infant born due to heart drop through Cesarean on Nov 20, 2019 achieved G1Ab0L1 with GA = 35w+ 6d. The infant was transferred to the NICU ward of Hajar Hospital due to the Hypotone and HR<100 with NCPAP after initial procedures. The fetal echo and ultrasonography of neonate reordered cardiomegaly, pleural effusion and large ASD. Echocardiogram performed at birth showed severe Einstein's anomaly, PDA, ultra-thin pulmonary and pulmonary valve atresia.

**Conclusion:** The Ebstein's anomaly is a rare disease with a prevalence of 1:20000 births and based on the severity of involving in patients is caused different symptoms. Recognition and diagnosis on time of the disease and treatment of its complications decreases the rate of mortality.

**Keywords:**

Neonate, Anomaly, Ebstein, Hajar Hospital, Shahrekord

**\*Corresponding author:**

Nabiallah Asadpoor

**Address:** Shahrekord University of Medical Sciences. Shahrekord, Iran**Email:** Dr.asad50@gmail.com

## گزارش یک مورد نوزاد مبتلا به آنومالی ابشتین شدید در بیمارستان هاجر(س) شهرکرد.

نبی الله اسدپور<sup>۱</sup>، اکرم اسدی<sup>۲</sup>

۱. استادیار، متخصص کودکان و فوق تخصص قلب کودکان، دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، شهرکرد، ایران

۲. دانشجو، دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، شهرکرد، ایران

### چکیده:

تاریخ دریافت: ۹ دی ۱۳۹۸

تاریخ پذیرش: ۴ تیر ۱۳۹۹

تاریخ انتشار: شهریور ۱۳۹۹

**زمینه و هدف:** آنومالی ابشتین عبارت است از جابه‌جایی غیر طبیعی رو به پایین دریچه‌ی سه لتی به درون بطن راست که با میوپاتی بطن راست همراهی دارد و به‌صورت نادر با شیوع حدود ۱/۲۰۰۰۰ مورد یافت می‌شود. از آنجا که تشخیص این بیماری در موقعیت و زمان مناسب در مدیریت بیماران مبتلا اهمیت دارد این نوزاد مبتلا به آنومالی ابشتین به‌صورت کیس ریپورت ارائه می‌شود.

**معرفی بیمار:** بیمار نوزاد دختر متولد ۹۸/۸/۲۹ حاصل  $G_1AboL_1$  با  $GA=35w+6d$  که به علت افت قلب به طریق سزارین به دنیا آمد. به علت شل بودن و  $HR>100$  با NCPAP بعد از انجام اقدامات اولیه به NICU بیمارستان هاجر منتقل شد.

در سونوگرافی و اکوی جنینی انجام شده بزرگی قلب، پلورال افیوژن و large ASD گزارش شده است در اکوی انجام شده بدو تولد آنومالی ابشتین شدید، PDA، پولمونری بسیار باریک و آترزی دریچه پولمونری گزارش شد.

**نتیجه‌گیری:** آنومالی ابشتین یک بیماری نادر با شیوع ۱/۲۰۰۰۰ تولد می‌باشد و براساس شدت درگیری علائم مختلفی را در بیمار مبتلا ایجاد می‌کند. شناخت این بیماری و تشخیص به‌موقع و درمان آن از عوارض و مرگ‌ومیر حاصل از آن می‌کاهد.

### کلید واژه‌ها:

نوزاد، آنومالی، ابشتین، بیمارستان هاجر(س) شهرکرد

\*نویسنده مسئول:

نبی الله اسدپور

نشانی: دانشگاه علوم پزشکی شهرکرد، شهرکرد، ایران

پست الکترونیک: Dr.asad50@gmail.com

## مقدمه

آنومالی ابشتین یک اختلال نادر با شیوع ۱/۲۰۰۰۰ می باشد. این اختلال یک بدشکلی در دریچه‌ی سه‌لتی است که با میوپاتی بطن راست همراهی دارد<sup>(۱)</sup>

طی این نقص دریچه‌ی سه‌لتی به‌طور غیر طبیعی دچار جابه‌جایی رو به پایین به درون بطن راست شده است بدین ترتیب بطن راست توسط دریچه‌ی سه‌لتی غیر طبیعی به دو بخش تقسیم می‌شود که یکی جدار نازک دهلیزی و دومی که اغلب کوچک‌تر است میوکارد بطنی طبیعی است.

در اشکال شدید آنومالی ابشتین به علت ترکیبی از ضعف عملکرد و بطن راست کوچک، برون ده مؤثر از سمت راست کاهش یافته است. گاهی در نوزادان عملکرد بطن راست آنچنان مختل می‌شود که قادر به باز کردن دریچه ریوی در سیستول نیست و باعث تشکیل نشدن دریچه ریوی عملکردی پولمونری می‌شود.

نوزاد مبتلا به شکل شدید آنومالی ابشتین دچار سیانوز قابل توجه، کاردیومگالی شدید و سوفل تمام سیستولی است. ممکن است بیمار به علت نارسایی قلبی، هیپوکسمی و هیپوپلازی پولمونری ناشی از بزرگی شدید و طولانی دهلیز راست در داخل رحم جان خود را از دست بدهد. اکثر بیماران وابسته به PDA بوده و به همین علت وابسته به انفوزیون پروستاگلندین جهت برقراری جریان خون پولمونری می‌باشند.

در ECG معمولاً بلوک شاخه‌ی راست، موج p طبیعی یا بلند و پهن و PR طبیعی تا طولانی مدت نشان می‌دهد. ممکن است دوره‌هایی از ناکارآمدی فوق بطنی داشته باشند. اکوکاردیوگرافی جابه‌جایی دریچه‌ی سه‌لتی، دهلیز راست و هرگونه انسداد خروجی بطن راست را نشان می‌دهد<sup>(۲)</sup>

شدت علائم بیماری به درجات درگیری و اختلال عملکرد

بطن راست و دریچه‌ی سه‌لتی بستگی دارد<sup>(۳)</sup>. اغلب بیماران در Infancy و یا childhood تشخیص داده می‌شوند.<sup>(۴)</sup>

تست‌های پایه جهت بیماران مبتلا به آنومالی ابشتین شامل رادیوگرافی قفسه می‌باشد، اکو، ارزیابی نوار ۲۴ ساعته، و تست ورزش و انجام Cardiac magnetic resonanse جهت ارزیابی اندازه‌ی AV و عملکرد آن است.<sup>(۵و۶)</sup>

بیماران بدون علامت ممکن است فقط تحت درمان مدیکال و فالوآپ از نظر ارزیابی آریتمی‌ها افزایش بزرگی RV و اختلال عملکرد RV قرار بگیرند.

در صورت شدیدتر شدن علائم، سیانور، آمبولی معکوس، RV Dilation و RV dysfavtion باید درمان جراحی در نظر گرفته شود<sup>(۷و۸)</sup>. هدف از اقدام جراحی ترمیم دریچه‌ی سه‌لتی می‌باشد<sup>(۹)</sup>.

## معرفی نمونه

بیمار نوزاد دختر متولد ۹۸/۸/۲۹ حاصل G<sub>1</sub>AboL<sub>1</sub> با GA=35w+6d که به دنبال افت قلب C/S انجام شده و به علت هایپوتون بودن و HR>۱۰۰ پیش از انجام اقدامات اولیه با CPAP به NICU منتقل شده بدو تولد وزن نوزاد ۲۵۰۰ gr دور سر ۳۳cm و قد ۴۵cm و نمره‌ی آپگار ۱/۰ داشته است.

در اکو انجام شده در ۳۴ هفته‌گی جنینی کاردیومگالی و large ASD و آنومالی ابشتین و پلورال افیوژن گزارش شده بود. (شکل ۱) در CXR انجام شده بدو تولد کاردیومگالی مشهود بوده است. شکل (۲) در اکوکاردیوگرافی انجام شده بدو تولد آنومالی ابشتین شدید ASD و PDA و پولمونری بسیار باریک و آترزی عملکردی آن گزارش شده است. شکل (۳).

در ECG گرفته شده از بیمار نمایی مشکوک به بلوک راست

شکل ۱. جابه‌جایی به سمت نوک قلب دریچه سه‌لتی (apical displacement) در اکوی جنینی



شکل ۲. گرافی قفسه سینه نوزاد که علاوه بر چرخش بیانگر بزرگی دهلیز راست می باشد



شکل ۳. اکوی پس از تولد جابه جایی شدید به سمت نوک قلب دریچه سه لته (apical displacement) در اکوی پس از تولد



شکل ۴. نوار قلب نوزاد که علاوه بر ولتاژ پایین بیانگر بلوک شاخه راست می باشد



ودهلیز راست بسیار بزرگ و بطن راست کوچک و جابه جایی دریاچه سه لتی به سمت نوک قلب گزارش شده که مؤید آنومالی ابشتین شدید می باشد.

مداخلات جراحی در آنومال ابشتین بر اساس اندیکاسیون های زیر در نظر گرفته می شود:

بیماران علامتدار با کلاس IV و NYHA -III یا کلاس I و NYHA -II همراه با بزرگی قلب با شاخص قلبی ریوی بیشتر از ۶۵٪ و همچنین بیماران با کبودی واضح یا پلی سیمی و آمبولی معکوس، تندی ضربان کنترل نشده یا atrioventricular accessory bundle می باشند<sup>(۱۲)</sup>

### نتیجه گیری

تشخیص زود هنگام آنومال ابشتین اهمیت زیادی در پیش آگهی بیماران مبتلا به این بیماری دارد. شناخت خصوصیات این بیماری و روش های درمانی مؤثر باعث انجام اقدامات به موقع و کاهش میزان مرگ و میر ناشی از این بیماری می شود.

### کاربرد یافته ها در بالین:

با توجه به نتایج این مطالعه م می توان گفت شناخت این بیماری و تشخیص به موقع آن از عوارض و مرگ و میر حاصل از آن می کاهد

### تشکر و قدردانی

از تمامی افرادی که در تشخیص به موقع و درمان مناسب این مورد همکاری داشتند تشکر و قدردانی می شود.

قلبی و P پهن مشاهده شد. (شکل ۴)

نوزاد پس از بستری در NICU و انجام اقدامات لازم تحت درمان پروستاگلاندین (PGE1) قرار گرفت و توصیه شد به مرکز جراحی قلب جهت انجام والوپلاستی پولمونری و یا استنت PDA اعزام شود.

طبق شرح حال، مادر سابقه مصرف داروی خاصی نداشته است. بیماری خاص را ذکر نکرده است سابقه وجود مشکل مشابه در فامیل و خانواده وجود نداشته است. پدر و مادر نوزاد منسوب و دختر عمو و پسر عمو می باشند.

### بحث

بیماری ابشتین یک آنومالی قلبی می باشد که شرایط بالینی مختلفی ایجاد می کند و به علت جابه جایی در دریاچه سه لتی ایجاد می شود. حالت این آنومالی باعث کاهش اندازه و عملکرد بطن می شود<sup>(۸)</sup> در موارد شدید سیانوز و نارسایی قلبی در ماه اول زندگی رخ می دهد<sup>(۸)</sup>. کاهش مقاومت عروق پولمونری باعث بهتر شدن شرایط بالینی می شود.<sup>(۹)</sup>

در موارد با بیماری خفیف تشخیص مشکل است و ممکن است تشخیص داده نشود چون بی علامت می باشد<sup>(۱۰)</sup>

سایر موارد غیر نرمال مرتبط با این آنومالی شامل ASD در ۹۰٪ موارد، آنژی یا تنگی پولمونری می باشد. در بعضی موارد و در حد کمتری ممکن است VSD وجود داشته باشد<sup>(۸، ۱۱ و ۱۲)</sup>

در مورد گزارش شده بیمار بدو تولد دچار افت قلب و  $SpO_2$  بوده او سو فل قلبی  $\frac{2}{3}$  در معاینه قفسه قلب داشته است که با استفاده  $O_2$  درمانی و اقدامات اولیه  $SpO_2$  افزایش یافته و  $HR < 100$  شده و سپس با NCPAP به NICU منتقل شده است.

قسمت های پایه جهت بیماران مبتلا به آنومالی ابشتین شامل رادیوگرافی قفسه ی سینه، اکو، ارزیابی نوار ۲۴ ساعته و تست ورزش و MRI قلب جهت ارزیابی RV و عملکرد آن است.<sup>(۴ و ۵)</sup>

در گرافی قفسه سینه انجام شده از مورد گزارش شده شاهد افزایش اندازه ی قلب و دهلیز راست و در اکوکاردیوگرافی انجام شده از مورد گزارش شده در دوران جنینی و در روز اول تولد ASD، PDA، پولموناری بسیار باریک و آنژی عملکردی آن

## References

1. Mazdeh M, Khazaei M. A Case Report of Stroke in a Woman with Paradoxical Embolism Associated with Ebstein's Anomaly. *Avicenna J Clin Med*. 2014;21(1):72-5.
2. Robert M, Bonita F, Nina F, Soseph W, Nelson Text Book of pediatrics. Pothead.2020. page 2221-2222
3. Regitz-Zagrosek V, Gohlke-Ba C, Iung B, Pieper PG. Management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Current Problems in Cardiology*. 2014; 39(4-5):85-151. [Doi:/10.15420/usc.2018.8.1]
4. Stout kk, Daniels CJ, Aboulhosn JA, etal. 2018AtJA/Acc Guidline for the management of Adults with congenital Heart Disease. A Report of the American college of candiology Jamievica Heart Association Taske force on clinical practice couide lines-J AM coll cardiol, 2018; 735-1097 (18) 36845-10. [Doi:/10.1161/CIR.0000000000000603]
5. Qureshi MY, O'Leary PW, Connolly HM. Cardiac imaging in Ebstein anomaly. *Trends in Cardiovascular Medicine*. 2018 Aug 1; 28(6):403-9. [Doi:/10.1016/j.tcm.2018.01.002]
6. Dearani JA, Mora BN, Nelson TJ, Haile DT, O'Leary PW. Ebstein anomaly review: what's now, what's next? Expert review of cardiovascular therapy. 2015 Oct 3; 13(10):1101-9. [DOI: 10.1586/14779072.2015.1087849]
7. Raju V, Dearani JA, Burkhart HM, Grogan M, Phillips SD, Ammash N, Pike RP, Johnson JN, O'Leary PW. Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein malformation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2014 Jul 1; 98(1):167-74. [Doi: 10.1016/j.athoracsur.2014.03.009]
8. Caliani JA, simoes LCN. Doença de Ebtin. in: croti UA, Mattos ss, pinto Jr.vc, Aiello VD, Moreira VM. *Cardiologiu e cirurgia cardiouusclar pediatria zed, sao paub: Roca*; 2012.p.749-60
9. Leite MD, Gianisella RB, Zielinsky P. Anomalia de Ebstein detectada in utero e síndrome de Down: diagnóstico pré-natal de uma combinação rara. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. 2004 Apr; 82(4):390-2. [Doi.org/10.1590/S0066-782X2004000400011]
10. Vakili R, Eshraghi P, Motaghi A, Malek A. Evaluation of clinical manifestations of Noonan Syndrome in IRAN. *Medical Journal of Mashhad University of Medical Sciences*. 2014; 57(3):555-61.
11. Ešteki S, Gholami M, Jalalian R. The effect of cardiac rehabilitation and coenzyme q10 supplementation on functional capacity and ejection fraction in patients with heart failure. *Med J Mashhad Univ Medl Sci*. 2018;60(6):756-66.
12. Silva Jp, Baumgratz JF, Fonsecu LD, Afiune JY, Fan chi SM, lopes LM, et al. Anomalia de Ebstein. Resutados com a reconstrucao conica da valva Tricaspide. *Arq brus cardiol*-2004, 82 (3):212-6 [Doi10.1590:/S0066-782X2004000300002]